UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTE DE MÉDECINE

N° 48

DE LA

MALADIE BLEUE

SANS

SIGNES PHYSIQUES D'AUSCULTATION

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 29 Mars 1911

PAR

Paul GALLERAND

Né à Marseille (B.-du-R.), le 1er janvier 1886

ANCIEN EXTERNE DES HOPITAUX DE MARSEILLE (1907)

ANCIEN INTERNE PROVISOIRE DES MÊMES HOPITAUX (1909)

LAURÉAT DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE (1908)

Examinateurs de la thèse

RAUZIER, professeur, *président.*
ESTOR, professeur.
LEENHARDT, agrégé.
EUZIÈRE, agrégé.

Assesseurs

MONTPELLIER
IMPRIMERIE FIRMIN, MONTANE
MONTANE, SICARDI ET VALENTIN, SUCCESSEURS
Rue Ferdinand-Fabre et quai du Verdanson

1911

DE LA

MALADIE BLEUE

SANS

SIGNES PHYSIQUES D'AUSCULTATION

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 48

DE LA

MALADIE BLEUE

SANS

SIGNES PHYSIQUES D'AUSCULTATION

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 29 Mars 1911

ACAD.
LUGD.BAT.
BIBL.

PAR

Paul GALLERAND

Né à Marseille (B.-du-R.), le 1er janvier 1886

ANCIEN EXTERNE DES HOPITAUX DE MARSEILLE (1907)

ANCIEN INTERNE PROVISOIRE DES MÊMES HOPITAUX (1909)

LAURÉAT DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE (1908)

Examinateurs de la thèse

RAUZIER, professeur, *président.*
ESTOR, professeur.
LEENHARDT, agrégé. } *Assesseurs*
EUZIÈRE, agrégé.

MONTPELLIER
IMPRIMERIE FIRMIN, MONTANE
MONTANE, SICARDI ET VALENTIN, SUCCESSEURS
Rue Ferdinand-Fabre et quai du Verdanson

1911

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Administration

MM. MAIRET (✲)	Doyen.
SARDA	Assesseur.
IZARD	Secrétaire.

Professeurs

Clinique médicale	MM. GRASSET (✲). Chargé de l'enseig[t] de pathol et thérap. génér
Clinique chirurgicale	TEDENAT (✲).
Thérapeutique et matière médicale	HAMELIN (✲).
Clinique médicale	CARRIEU.
Clinique des maladies mentales et nerveuses	MAIRET (✲).
Physique médicale	IMBERT.
Botanique et histoire naturelle médicales	GRANEL.
Clinique chirurgicale	FORGUE (✲)
Clinique ophtalmologique	TRUC (✲).
Chimie médicale	VILLE.
Physiologie	HEDON.
Histologie	VIALLETON.
Pathologie interne	DUCAMP.
Anatomie	GILIS (✲).
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	ESTOR.
Microbiologie	RODET.
Médecine légale et toxicologie	SARDA.
Clinique des maladies des enfants	BAUMEL.
Anatomie pathologique	BOSC.
Hygiène	BERTIN-SANS (A).
Pathologie et thérapeutique générales	RAUZIER. Chargé de l'enseignement de la clinique médicale.
Clinique obstétricale	VALLOIS.

Professeurs adjoints : MM. De ROUVILLE, PUECH, MOURET.

Doyen honoraire : M. VIALLETON.

Professeurs honoraires : MM. E. BERTIN-SANS (✲), GRYNFELTT.

Secrétaire honoraire : M. GOT.

Chargés de Cours complémentaires

Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées	MM. VEDEL, agrégé.
Clinique annexe des maladies des vieillards	VIRES, agrégé libre.
Pathologie externe	LAPEYRE, agrégé libre.
Clinique gynécologique	De ROUVILLE, prof.-adj.
Accouchements	PUECH, profes.-adjoint.
Clinique des maladies des voies urinaires	JEANBRAU, agrégé libre.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURET, profes.-adj.
Médecine opératoire	SOUBEYRAN, agrégé.

Agrégés en exercice

MM. GALAVIELLE.	MM. LEENHARDT.	MM. DELMAS (Paul).
VEDEL.	GAUSSEL.	MASSABUAU.
SOUBEYRAN.	RICHE.	EUZIÈRE.
GRYNFELTT (Ed.).	CABANNES.	LECERCLE.
LAGRIFFOUL.	DERRIEN.	FLEIG, (chargé des fonct.)

Examinateurs de la thèse :

MM. RAUZIER, *président.*	MM. LEENHARDT, *agrégé.*
ESTOR, *professeur.*	EUZIÈRE, *agrégé.*

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation

A MES GRANDS PARENTS

A MA MÈRE

A MON PÈRE, LE DOCTEUR GALLERAND

A MA FIANCÉE

A MON FRÈRE, LE DOCTEUR GALLERAND

CHEF DE CLINIQUE MÉDICALE INFANTILE A L'ÉCOLE DE MÉDECINE

A MA BELLE-SŒUR

A MES FRÈRES

A MES PARENTS

A MES AMIS

P. GALLERAND

A MONSIEUR LE DOCTEUR D'ASTROS

PROFESSEUR DE CLINIQUE A L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE MARSEILLE

MÉDECIN CONSULTANT DES HOPITAUX

DIRECTEUR HONORAIRE DE L'INSTITUT DÉPARTEMENTAL DE BACTÉRIOLOGIE

A MES MAITRES DES HOPITAUX

ET DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE MARSEILLE

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR RAUZIER

P. GALLERAND

DE LA

MALADIE BLEUE

SANS

SIGNES PHYSIQUES D'AUSCULTATION

INTRODUCTION

La Maladie bleue, sous les noms divers de cyanose, cyanose congénitale ou ictère violet, a été observée et étudiée par de nombreux auteurs depuis les premiers travaux de Sénac et de Morgagni. Ses lésions anatomo-pathologiques, la pathogénie de ses symptômes ont donné lieu à de remarquables discussions qui, à l'heure actuelle, ne sont peut-être pas entièrement terminées, malgré la valeur scientifique et l'autorité des maîtres qui ont pris part à ces débats. Aussi, dans ce travail, sans faire une étude complète et détaillée de cette affection, voulons-nous étudier seulement quelques cas de cyanose congénitale, présentant une lésion assez rare qui en modifie la symptomatologie et en aggrave le pronostic.

Nous ferons donc en quelques mots l'historique de la question, puis nous étudierons la Maladie bleue à symptomatologie complète, et nous rappellerons, dans un pre-

mier chapitre, les malformations congénitales ordinaires du cœur que l'on trouve dans ces cas ; nous montrerons, dans le second, les symptômes auxquels donnent naissance ces malformations. Nous étudierons ensuite la Maladie bleue sans signes d'auscultation, et dans notre troisième chapitre nous examinerons les lésions particulières que présentaient le cœur et les vaisseaux dans les cas que nous avons étudiés ; dans le quatrième, nous rechercherons comment ces lésions ont pu modifier la symptomatologie habituelle de la Maladie bleue ; dans un cinquième chapitre, nous verrons quelle importance peuvent avoir ces lésions au point de vue du diagnostic et du pronostic ; enfin, nous donnerons les observations que nous avons pu recueillir, dont la plupart sont dues à l'obligeance de M. le professeur d'Astros, et nous tirerons quelques conclusions de cet ensemble de vues.

Mais, avant de commencer ce travail, qu'il nous soit permis de profiter de cette circonstance pour adresser ici tous nos remerciements à nos Maîtres de l'Ecole de médecine et des Hôpitaux de Marseille. MM. les docteurs d'Astros, Louge, Brun, Treille, Alezais, Melchior-Robert, Aubert, Olmer, Cassoutte nous ont accepté dans leurs services comme interne ou externe ; nous n'oublierons jamais leurs leçons au lit du malade.

M. le professeur d'Astros a bien voulu nous inspirer le sujet de cette thèse, et ne nous a pas ménagé, par la suite, ses conseils et ses encouragements. C'est dans son service des Enfants assistés qu'ont été recueillies les observations que nous reproduisons dans ce travail. Que ce maître respecté reçoive ici nos meilleurs remerciements et l'assurance de notre vive reconnaissance.

Je n'aurais garde d'oublier le docteur Gallerand, mon

père, et mon frère le docteur Gallerand, chef de clinique médicale infantile, qui, depuis mes débuts dans la carrière médicale, m'ont toujours encouragé et aidé bien souvent de leur expérience d'aînés ; à eux aussi va une grande part de ma reconnaissance.

Enfin, M. le professeur Rauzier a bien voulu accepter la présidence de cette thèse ; c'est un honneur dont nous lui sommes profondément reconnaissant, et nous lui en exprimons ici tous nos remerciements.

HISTORIQUE

La cyanose congénitale présente des symptômes fonctionnels si frappants dans la plupart des cas, qu'ils auraient dû, semble-t-il, attirer l'attention des anciens cliniciens, si bons observateurs d'ordinaire. Et pourtant, dans la littérature médicale, nous ne trouvons aucun fait avant le XVIII[e] siècle qui pût se rapporter à cette affection. Sans doute, à une époque où les recherches *post mortem* étaient rares, le principal symptôme, la cyanose, dut être attribué, dans nombre de cas, à des lésions banales d'asphyxie, sans qu'on pût en reconnaître la véritable cause anatomique. Aussi, nous faut-il aller jusqu'en 1749 pour trouver dans le « Traité du Cœur » de Sénac, une observation où est signalée la teinte bleue des téguments chez un malade, et en 1752, où Morgagni en cite un autre cas, dans la dix-septième lettre de son traité « *De sedibus et causis morborum* ». Remarquons toutefois que dans son « Etude sur la Maladie bleue » M. le professeur Fallot pense qu'il ne s'agit pas là de cyanose congénitale proprement dite. Nous ne retrouvons plus ensuite de cas de ce genre jusqu'en 1789, époque à laquelle Chamséru publia, sous le nom d'ictère violet, la description clinique, sans aucune indication anatomo-pathologique, d'un cas de cyanose.

Mais, à partir du XIX[e] siècle, la Maladie bleue entre dans une nouvelle phase ; après un si long silence, les auteurs se mettent à étudier en détail ses symptômes et ses lésions. Nous ne pouvons citer tous ceux qui abordèrent dans leurs écrits cette question et s'efforcèrent d'en éclaircir les nombreuses énigmes. Ce sont, tout d'abord, les symptômes fonctionnels, — habitus extérieur, cyanose, dyspnée, — qui attirent l'attention des médecins, et les lésions anatomo-pathologiques constatées ne servent qu'à expliquer ces symptômes, la cyanose en particulier. Mais, lorsque Laënnec eut montré tous les services que peut rendre l'auscultation, lorsqu'ayant appliqué son oreille sur un thorax, il écouta, et, suivant l'expression de Parrot, « sut entendre presque tout ce que dit le cœur sain ou malade », alors seulement les symptômes physiques entrèrent dans le domaine de l'observation médicale, et alors aussi naquirent les théories cherchant à les expliquer. Nous n'avons nullement l'intention de faire ici l'historique de ces débats longs et fameux, touchant la pathogénie de la Maladie bleue. D'ailleurs, et c'est un point que nous devons remarquer, la pathogénie des symptômes fonctionnels a, pendant longtemps, représenté à elle seule tout l'intérêt de la question : à quoi est due la cyanose ? C'est sur ce point que discutèrent tant d'auteurs. Nous aurons l'occasion, dans le cours de ce travail, de rappeler les théories qui expliquaient ce symptôme, aussi nous ne nous y étendrons pas davantage. Nous insisterons plutôt sur les symptômes physiques, puisque c'est là le sujet de notre thèse.

On a longtemps signalé, comme signe physique des malformations du cœur, l'existence d'un ou de deux souffles systoliques, rudes, intenses, siégeant dans la région précordiale, souffles qui manquaient assez souvent, disait-

on. Mais, pendant longtemps aussi, on semble n'avoir pas attribué grande importance à cette absence de souffle. Jusqu'en 1890, on trouve, notée dans les traités, cette inconstance des bruits pathologiques dans les affections congénitales du cœur, sans aucune considération tendant à l'attribuer à une malformation spéciale. A cette époque, Variot, attira l'attention des cliniciens sur ce point par plusieurs communications à la Société médicale des Hôpitaux de Paris. Depuis, il a continué à publier les faits de cette espèce, qu'il a pu étudier, et dans la thèse de son élève Besson, en 1902, on trouve ces observations et l'exposé des idées de Variot à ce sujet.

Mais, dans tous les cas observés par Variot, où les malformations congénitales ne s'accompagnaient d'aucun bruit de souffle, nous retrouvons la même lésion anatomique : rétrécissement égal et uniforme de l'orifice et de l'artère pulmonaire sur un certain trajet.

Or, notre maître, M. le professeur d'Astros, ayant eu l'occasion d'observer dans son service des Enfants assistés plusieurs cas de cyanose sans bruit de souffle, où l'artère pulmonaire était non seulement rétrécie, mais entièrement oblitérée, fit sur ce sujet une leçon magistrale à l'Hôpital de la Conception, en février 1911. C'est à la suite de cette conférence que notre maître nous conseilla de rechercher les cas déjà connus présentant une pareille malformation et d'en faire le sujet de notre thèse ; ce sont ces cas que nous publierons, joints aux observations recueillies par différents internes, dans le service de M. le professeur d'Astros. Nous verrons que ces cas forment une classe à part dans l'ensemble des cyanoses congénitales, non seulement par leurs lésions anatomo-pathologiques spéciales et leurs symptômes restreints, mais aussi par la gravité de leur pronostic. Et si nous osons appor-

ter ici le modeste tribut de nos recherches, c'est avec l'appui de Cadet de Gassicourt, qui disait, il y a quelques années : « Les observations des maladies congénitales du cœur suivies d'autopsie ne sont pas fort communes, et aucune occasion ne doit être négligée d'accroître à ce point de vue notre bagage scientifique. »

LA MALADIE BLEUE A SYMPTOMATOLOGIE COMPLÈTE

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A propos de la cyanose congénitale, dans la plupart des traités des maladies du cœur, les auteurs ont souvent mentionné des faits qui ne regardent que la tératologie. Ainsi, dans le Nouveau Dictionnaire de Médecine et de Chirurgie pratiques, Gintrac fils résume les diverses lésions constatées dans deux tableaux synoptiques empruntés à Deguise et à Pize, et y étudie le cœur à une, deux, trois cavités, cas qui n'appartiennent pas à l'anatomie pathologique ordinaire de la Maladie bleue.

Avec M. le professeur Fallot, nous admettrons que ces lésions peuvent se réduire à quatre principales, que l'on retrouve groupées dans la plupart des cas de cyanose congénitale. « La maladie bleue, dit-il dans les conclusions de son étude sur l'anatomie pathologique de cette affection, est la conséquence d'un petit nombre de malformations cardiaques, parfaitement déterminées.... » De ces malformations, il en est une qui, par sa fréquence, dépasse toutes les autres ; elle constitue un véritable type anatomo-pathologique, représenté par la tétralogie suivante :

Rétrécissement de l'artère pulmonaire ;

Communication interventriculaire ;

Déviation à droite de l'origine de l'aorte.

Hypertrophie presque toujours concentrique du ventricule droit.

Il peut s'y ajouter parfois, mais d'une façon tout à fait accessoire, le défaut d'oblitération du trou de Botal.

Ainsi, dans la plupart des cas, on trouve l'ensemble de ces lésions coïncidant avec les symptômes de la cyanose. Nous n'insisterons pas sur les caractères particuliers de chacune de ces lésions ; il faudrait, pour cela, faire l'anatomie pathologique tout entière de la maladie bleue, et ce serait sortir, je crois, du cadre de ce travail. Le rétrécissement de l'artère pulmonaire peut être plus ou moins prononcé ; dans les cas de M. le professeur d'Astros, il y avait atrésie totale de l'orifice pulmonaire et d'une partie du vaisseau ; dans d'autres cas, étudiés par Variot, le rétrécissement était uniforme sur une certaine longueur, et cette particularité lui a permis d'expliquer dans ces cas l'absence de souffle, ainsi que nous le verrons tout à l'heure. Le siège du rétrécissement est variable. Il peut se trouver avant les valvules sigmoïdes, au niveau de l'infundibulum même de l'artère pulmonaire, au niveau des valvules ou au-delà, sur le trajet même de l'artère ou d'une de ses branches. C'est à la première variété *que l'on a donné le nom* de rétrécissement pré-artériel.

La communication inter-ventriculaire peut être de dimensions variables, mais il faut noter que toujours ou presque toujours l'ouverture siège à la partie supérieure de la cloison interventriculaire. Elle peut donner, dans certains cas, naissance à un bruit de souffle spécial ; nous verrons dans quelles conditions.

L'origine de l'aorte est, en général, déviée à droite, et cette déviation peut être accentuée au point que, dans quelques cas, ce vaisseau naît tout entier du ventricule droit ; c'est là le point extrême de cette malformation.

Le ventricule droit est hypertrophié ; ses parois ont acquis une épaisseur, une dureté, c'est-à-dire une puis-

sance contractile égale ou supérieure à celle du ventricule gauche. Il s'agit, en général, d'une hypertrophie concentrique ; la cavité du vaisseau n'est nullement accrue, peut-être même est-elle un peu diminuée. Cette égalité du ventricule droit et du ventricule gauche a servi à Variot et à Marey, du Collège de France, pour expliquer les cas où, malgré la communication inter-ventriculaire, on ne trouve, à l'auscultation, aucun bruit de souffle.

Telles sont les lésions que l'on trouve le plus habituellement à l'autopsie de sujets morts de cyanose congénitale ou d'une complication. Ce sont celles que M. le professeur d'Astros a trouvées dans la plupart de ses autopsies, sauf que l'artère pulmonaire était totalement oblitérée.

Nous ne pouvons que rappeler brièvement les diverses théories qui ont cherché à expliquer le mode de production de ces lésions. Une première théorie est celle qui tend à classer les malformations congénitales du cœur dans le groupe des anomalies réversives ; rappelons ici ce que disait Cruveilhier dans son « Atlas d'Anatomie pathologique », après avoir rapporté l'observation d'un fœtus présentant un rétrécissement de l'artère pulmonaire, avec communication interventriculaire : « Nous ne pouvons nullement expliquer la lésion organique par un état morbide éprouvé par le fœtus dans le sein de sa mère ; nous ne pouvons encore moins admettre qu'une cause quelconque ait rétréci, presque oblitéré, l'artère pulmonaire, supprimé le canal artériel, que l'aorte ait été chargée d'y suppléer. La grande loi des arrêts de développement peut seule jeter quelque jour sur ce sujet, en nous montrant une analogie frappante entre la circulation et la respiration de cet individu et la circulation et la respiration d'un reptile. Il n'y avait pas, chez lui, une double circulation ;

la circulation pulmonaire n'était qu'un épicycle de la circulation générale. »

A côté de la théorie pathogénique des anomalies réversives, nous devons citer celle qui considère la série des altérations cardiaques, que nous avons étudiées précédemment, comme la conséquence du rétrécissement de l'artère pulmonaire. La nécessité d'une voie de dérivation pour le sang, qui ne peut librement s'écouler par l'orifice de l'artère pulmonaire, explique d'une façon suffisamment nette l'arrêt de développement des cloisons interventriculaire et interauriculaire. La déviation de l'aorte à droite et l'hypertrophie du ventricule droit peuvent aussi très bien être considérées comme les conséquences du rétrécissement de l'artère pulmonaire, ainsi que l'a établi M. le professeur Fallot.

Quant à la cause de ce rétrécissement, cause première de toute la série des lésions organiques concomitantes, on peut l'expliquer de deux façons. La sténose de l'artère pulmonaire peut être due à un arrêt de développement, à un trouble embryogénique, survenus à l'époque de la formation de l'appareil vasculaire aortico-pulmonaire : c'est la théorie du professeur Rokitanski, de Vienne, adoptée en France par le professeur Cornil (1). Elle peut être due aussi à un travail pathologique développé pendant la vie intra-utérine, au niveau des sigmoïdes pulmonaires et de la région de l'infundibulum, qui leur est contiguë. Ce processus pathologique est dû le plus souvent à une endocardite fœtale, se rattachant à l'existence du rhumatisme chez la mère. « Il est probable que, dans ces cas, disait le professeur Fabre, de Marseille, la mère a eu son endo-

(1) *Journal des Connaissances médicales*, 1884.

cardite à l'orifice pulmonaire de son enfant. » Cette théorie est conforme à la doctrine de Lancereaux, lorsqu'il dit que « la tératologie du cœur n'est autre chose que la pathologie de cet organe pendant le cours de la vie intra-utérine ».

SYMPTOMATOLOGIE

L'ensemble des malformations cardiaques que nous venons d'étudier se révèle à l'examen du malade par différents symptômes que l'on peut diviser en signes fonctionnels et en signes physiques.

Parmi les symptômes fonctionnels, il en est un qui attire plus particulièrement l'attention, et qui, plus ou moins prononcé, existe dans la plupart des cas : c'est la cyanose, la teinte bleuâtre des téguments et des muqueuses. Elle prédomine à la face et aux extrémités ; le plus souvent, elle est précoce et l'enfant naît avec cette teinte asphyxique. Elle peut être continue ou intermittente ; mais toutes causes capables de produire une augmentation de tension dans le ventricule, les efforts, les émotions, les affections pulmonaires l'exagèrent ou peuvent déterminer son apparition, lorsque dans quelques cas rares elle n'existe pas à l'état normal. C'est sur la pathogénie de cette cyanose qu'ont pendant longtemps discuté les auteurs, et deux écoles présentaient deux théories tendant à l'expliquer : l'une attribuait la teinte bleue des téguments au mélange du sang noir du cœur droit avec le sang rouge du cœur gauche à travers le tissu de Botal ou la communication interventriculaire ; c'est la théorie de Gintrac père en particulier. L'autre considère la cyanose comme la conséquence du rétrécissement de l'artère pulmonaire, qui constitue un obstacle au cours normal du sang, entrave l'hé-

matose et produit une sorte d'asphyxie lente. Ferrus et Louis soutinrent cette théorie ; Bouillaud, un moment indécis, l'accepta par la suite, et c'est elle qui, à l'heure actuelle, réunit, croyons-nous, le plus grand nombre de suffrages.

Le sang est parfois fortement modifié dans la Maladie bleue. Le nombre des globules rouges est le plus souvent augmenté ; cette hyperglobulie peut aller jusqu'à huit ou neuf millions par millimètre cube au lieu de cinq millions, chiffre normal. L'hémoglobine est aussi augmentée dans de fortes proportions.

Le malade atteint de cyanose congénitale est un dyspnéique ; il supplée par le nombre de ses mouvements respiratoires à l'insuffisance de l'hématose. Le sang de ces malades, mal oxygéné, contient une trop grande proportion d'acide carbonique, qui excite continuellement le centre bulbaire respiratoire et produit ainsi la dyspnée. Cela explique pourquoi cette dyspnée est continue, pourquoi aussi elle s'accroit sous l'influence des mêmes causes que la cyanose ; ces enfants ne peuvent courir comme les autres sans étouffer ; bien souvent ils présentent des palpitations, des convulsions, et dans quelques cas même des syncopes.

On observe également des symptômes généraux qui sont le résultat de ce défaut d'oxygénation, de cette lente asphyxie ; c'est le refroidissement des téguments, surtout marqué aux extrémités : les doigts des mains se terminent par une extrémité violacée, renflée en massue au niveau des phalangettes ; on les a comparés à des baguettes de tambour ; les ongles sont épais, larges et recourbés sur le côté et d'avant en arrière. C'est aussi le ralentissement de la nutrition, qui se traduit par le développement imparfait du squelette, par la faiblesse de l'intelligence, par

l'apathie et la somnolence. Les fonctions cérébrales peuvent, en effet, rester indemnes dans quelques cas, mais il est plus fréquent de voir l'intelligence ne se développer que lentement et n'arriver qu'à un degré assez faible. La faiblesse de ces enfants, leur fatigue, leur oppression au moindre effort, les rendent circonspects, tristes, chagrins, indifférents et irascibles ; ils cherchent à faire le minimum de mouvements possibles ; à cela se borne parfois leur travail intellectuel. La tendance irrésistible au sommeil est fréquente ; elle tient sans doute au désordre de la circulation cérébrale. D'autres fois, on observe une céphalalgie frontale persistante, des bourdonnements d'oreille, des vertiges.

A côté de ces signes fonctionnels, qui manquent rarement dans la Maladie bleue, chez les sujets d'un certain âge, on trouve des signes physiques beaucoup plus inconstants. Nous avons déjà indiqué en quelques mots quelles pouvaient être les causes de cette absence de souffles, nous y reviendrons plus tard ; mais nous devons indiquer ici à quoi sont dus les bruits de souffle et quel est leur siège habituel. Disons rapidement quelles sont les conditions nécessaires pour qu'un souffle se produise dans un milieu liquide : il faut que le liquide passe d'un point rétréci dans un endroit plus large qu'il soit animé d'une vitesse suffisante, qu'il ait une fluidité suffisante également. Le bruit de souffle n'est pas dû, comme le pensait Gendrin, au frottement du liquide contre la paroi, car celle-ci est séparée du courant par une mince couche de liquide qui reste immobile et adhérente ; ce qui produit le souffle, ce sont les vibrations du liquide lui même. Lorsqu'il passe d'un point rétréci dans un milieu plus large, il se forme une veine fluide sonore, ainsi que l'a dit Savart ; c'est une sorte de cône liquide dont les molécules, agitées de

mouvements en différents sens, entrent en vibration. Ces différentes conditions, qui ont été étudiées au sujet des rétrécissements acquis, se rencontrent aussi dans les rétrécissements congénitaux. Dans ces cas, nous devons donc trouver, correspondant aux lésions de la tétralogie anatomo-pathologique, deux bruits de souffle, de siège différent : l'un sera dû au passage du sang à travers l'orifice pulmonaire rétréci, l'autre au passage du sang à travers la communication interventriculaire. Nous trouvons, en effet, les trois conditions énumérées plus haut : liquide fluide, animé d'une vitesse suffisante, passant à travers un orifice étroit pour arriver dans un milieu plus large. Ces deux souffles seront synchrones, puisqu'ils se produisent tous deux au moment de la contraction ventriculaire ; ce seront des souffles systoliques. Mais leur siège sera différent et nous allons examiner maintenant en quel point il faudra les rechercher.

« Le rétrécissement de l'artère pulmonaire, dit Mercklen, se caractérise par un souffle systolique, rude et intense, immuable, souvent accompagné de frémissement cataire, présentant son maximum à la partie interne du deuxième espace intercostal gauche. Il se propage en haut vers l'aorte, parfois vers les artères du cou. Quand avec le souffle du rétrécissement pulmonaire on constate l'hypertrophie du ventricule droit, qui en est la conséquence fatale, hypertrophie caractérisée par l'augmentation de la matité transversale du cœur, le diagnostic ne présente aucune ambiguïté. » Ainsi donc, c'est au niveau du deuxième espace intercostal gauche, au moment de la systole, que nous devons trouver le souffle dû au rétrécissement de l'artère pulmonaire. Mais, dans beaucoup de cas, ce souffle n'est pas unique, il est souvent accompagné d'un autre souffle de siège un peu différent, mais qui se confond

souvent avec lui au point qu'une oreille très exercée peut seule les différencier : c'est le souffle qui traduit la communication interventriculaire, souffle dont la description a été faite magistralement par Potain, à qui nous empruntons les lignes suivantes : On entend, dit-il dans une de ses leçons cliniques, au niveau de la partie interne du troisième espace intercostal et de la quatrième côte, un souffle systolique assez intense et assez rude, à tonalité haute, très constant, occupant tout le milieu de la région précordiale, mais avec une atténuation rapide dans tous les sens. Il donne l'impression d'un souffle qui se produirait d'arrière en avant, directement dans le conduit auditif. »

Les symptômes que nous venons d'étudier ne se présentent pas toujours au complet dans tous les cas de malformation congénitale du cœur ; aussi, peut-on distinguer quatre types qui correspondent à des ensembles de symptômes différents.

Le premier type, que l'on pourrait appeler type complet, est celui qui correspond à la tétralogie du professeur Fallot ; il se traduit à la fois par de la cyanose et un bruit de souffle unique ou double, suivant les cas.

Le deuxième type est constitué par la maladie de Roger ; il y a un souffle, mais pas de cyanose. Le souffle qui siège au niveau du troisième espace intercostal est dû à la communication interventriculaire. Quant à l'absence de cyanose, Marfan l'explique dans une de ses leçons cliniques de la façon suivante : « Dans le cas de communication interventriculaire simple, dit-il, malformation individualisée par Roger, le cœur fonctionne de manière normale. Par suite, la pression est beaucoup plus élevée dans le ventricule gauche que dans le ventricule droit. Donc, le sang rouge tendra à passer du ventricule

gauche dans le droit, mais le sang noir ne passera pas du ventricule droit dans le gauche, et la cyanose, dès lors, ne peut se produire. » De plus, dans ce cas, il n'existe pas de rétrécissement de l'artère pulmonaire, donc pas d'obstacle porté à l'hématose : nouvelle raison pour expliquer l'absence de cyanose.

Le troisième type se manifeste par de la cyanose sans bruit de souffle.

Le quatrième, par de la cyanose avec souffle intermittent, ou mieux, temporaire. Ce sont ces deux derniers cas que nous allons étudier maintenant, puisque les observations qui ont été recueillies dans le service de M. le professeur d'Astros se rapportent à ces cas particuliers. Mais, avant d'examiner les symptômes que présentaient les petits malades dont il s'agit, nous allons indiquer quelles furent les lésions anatomo-pathologiques trouvées à l'autopsie ; et en les comparant avec celles que nous avons déjà indiquées, nous pourrons plus facilement voir à quelles causes est due l'absence des signes physiques.

LA MALADIE BLEUE SANS SIGNES D'AUSCULTATION

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A l'autopsie du plus grand nombre des malades observés dans le service de M. le professeur d'Astros, malades qui présentaient de la cyanose sans bruit de souffle, on trouve une modification particulière de la tétralogie du professeur Fallot. A vrai dire, cette modification n'était que l'exagération d'une des lésions ordinaires « que l'on trouve toujours avec une constance qui devient singulièrement monotone » (Fallot). Il n'y avait plus alors rétrécissement plus ou moins accentué de l'artère pulmonaire, il y avait oblitération complète, et dans quelques cas même absence de ce vaisseau. Il en était de même dans les autres observations que nos recherches nous ont permis de découvrir ; l'artère pulmonaire était oblitérée, mais les autres lésions habituelles et concomitantes existaient presque toujours aussi au complet : la communication interventriculaire, l'hypertrophie du ventricule droit, la déviation à droite de l'aorte, et lésion accessoire : l'inocclusion du trou de Botal. Nous avons déjà étudié ces diverses lésions dans un chapitre précédent ; nous nous contenterons donc de les signaler, puisque d'ailleurs elles ne présentaient aucune particularité ; remarquons toutefois que la perforation de la cloison inter-ventriculaire est ici presque indispensable pour permettre l'existence de l'enfant ; sans elle, et malgré la déviation à droite de

l'aorte, la circulation ne pourrait s'établir d'une manière suffisante et procurer à l'organisme la dose d'oxygène nécessaire à sa vie, si précaire soit-elle.

Il faudrait citer ici toutes nos observations, si nous voulions examiner toutes les formes d'oblitération que présentait l'artère pulmonaire ; nombreuses, en effet, mais souvent minimes aussi, sont les particularités que pourrait présenter chaque cas ; mais, pour ne pas multiplier à l'infini les variétés, nous croyons que l'on peut classer en trois catégories les diverses malformations.

Dans la première, prendront place les cœurs où nous voyons l'absence complète d'artère pulmonaire ; ces cas sont relativement rares, puisque nous n'en avons trouvé qu'un, figurant dans notre observation XVIII.

Dans le deuxième groupe, nous réunirons les cas où l'artère pulmonaire existe, mais réduite à un cordon fibreux, ne présentant aucune lumière, absolument imperméable, tant du côté du ventricule que de celui des poumons (observations VIII et XVII).

Enfin, dans le troisième, nous aurons les cas où l'artère pulmonaire est perméable dans toute son étendue, mais où l'orifice pulmonaire seul est fermé par suite de la soudure des valvules sigmoïdes. Un stylet introduit dans l'artère ne peut pénétrer dans le ventricule ; il arrive dans une sorte de cul-de-sac qui sépare complètement la cavité ventriculaire de la lumière artérielle (observations I, II, III, etc.).

De ces trois groupes, celui que l'on rencontre le plus fréquemment est sans contredit le troisième ; c'est, en effet, celui qui se rapproche le plus de la lésion étudiée plus haut, du rétrécissement simple, artériel ou pré-artériel.

Mais l'oblitération complète de l'artère pulmonaire n'est

pas la seule lésion que présentaient nos cœurs ; cette oblitération a des conséquences anatomiques importantes : la nécessité du rétablissement de la circulation par une voie collatérale a pour effet de maintenir perméable au sang le canal artériel. La vie, sans cela, serait impossible, le sang ne pourrait arriver au contact de l'oxygène dans les vésicules pulmonaires, et l'hématose, condition essentielle de la vie extra-utérine, ne pourrait s'établir. Il était donc indispensable que le sang du ventricule droit, destiné aux poumons, pût aller à ce niveau effectuer les échanges chimiques nécessaires à la vie, dût-il pour cela emprunter des voies détournées. Aussi, grâce à la communication interventriculaire d'une part, grâce à la déviation de l'aorte à droite de l'autre, le sang du ventricule droit peut arriver jusqu'aux poumons en passant par l'aorte et le canal artériel ; mais il nous faut noter que dans ce cas, la circulation à travers le canal artériel s'effectue dans un sens opposé à celui que l'on constate chez le fœtus ; chez ce dernier, le sang pénètre dans l'artère pulmonaire, passe dans le canal artériel qu'il parcourt de celle-ci vers l'aorte ; ici, son parcours à travers le canal artériel s'effectue suivant une direction inverse, de l'aorte vers l'artère pulmonaire. Dans notre observation VII, cependant, nous voyons qu'il y a absence du canal artériel, mais l'abouchement direct de l'artère pulmonaire dans l'aorte supplée à cette absence, et cette exception ne fait que confirmer notre règle. L'absence d'artère pulmonaire ou son oblitération n'est pas la seule cause qui supprime les bruits de souffle ; nous avons déjà signalé la forme particulière du rétrécissement observée dans plusieurs cas par Variot. C'est un cas de ce genre que nous trouvons dans notre observation XIX : l'orifice pulmonaire et l'artère présentent un rétrécissement à peu près

égal sur une certaine longueur et ne s'élargissent que progressivement, en entonnoir. Cette particularité explique, ainsi que nous le verrons, l'absence de bruit de souffle.

Dans trois de nos observations (VI, I, XX), nous voyons signalés des bruits temporaires que l'on a pu percevoir à certains moments, et qu'il a été impossible de retrouver par la suite, ou qui, au contraire, sont apparus alors que dans de nombreuses auscultations antérieures on n'en avait point trouvé. On peut se demander si cet état de choses ne tient pas à des lésions anatomo-pathologiques particulières. Mais, dans les deux cas observés par M. le professeur d'Astros, il n'y avait aucune modification du type ordinaire qui permît d'expliquer l'apparition ou la disparition de ces souffles ; dans un cas seulement (VI), on put constater une péricardite avec quelques adhérences et un peu de liquide. Dans le cas de Variot, par contre, il existait un rétrécissement très étroit de l'orifice pulmonaire, et nous verrons tout à l'heure quelle importance Marey attribua à ce fait pour la production du souffle intermittent.

L'anatomie pathologique ne peut donc à elle seule nous donner l'explication de ces souffles temporaires. Nous examinerons, à propos de la symptomatologie, comment M. le professeur d'Astros les explique.

SYMPTOMATOLOGIE

Malformations cardiaques très prononcées, symptômes restreints, voici ce que nous allons remarquer si nous étudions les symptômes que l'on a pu observer dans le service de M. le professeur d'Astros ou dans les cas que nous avons recueillis. Ces symptômes étaient, en effet, le plus souvent réduits à quelques signes fonctionnels, parmi lesquels nous retrouvons le plus important, déjà constaté, la cyanose ; à quelques signes physiques, parmi lesquels manque le plus important : le souffle.

La cyanose existe ; elle existe souvent seule chez les tout petits enfants, et c'est surtout sur elle que doit se baser le diagnostic, ainsi que nous le verrons. Cadet de Gassicourt n'a-t-il pas dit, en effet, « qu'une cyanose congénitale bien caractérisée peut exister sans que l'oreille la plus exercée perçoive un bruit de souffle ». Cette cyanose peut être continue ou intermittente, mais elle est le plus souvent très marquée, par suite de l'obstacle à la circulation pulmonaire. Beaucoup plus que dans les autres cas, elle s'exagère par le moindre effort (toux ou mouvement) ; la dyspnée, conséquence de la richesse du sang en gaz carbonique est aussi très marquée, mais à cela se bornent souvent les symptômes fonctionnels que l'on peut observer chez ces petits enfants. Chez eux on ne peut rechercher les déformations des extrémités ; les doigts, en

baguette de tambour, n'ont pas encore eu le temps de se former chez ces pauvres nouveau-nés, et nous verrons que bien souvent leur vie n'est pas possible au-delà de quelques mois. L'apathie et la somnolence ne sont pas non plus des signes que l'on puisse remarquer, à cette époque où la vie n'est qu'un long sommeil entrecoupé de repas. Tout au plus les tétées pourraient-elles montrer une exagération de la dyspnée chez ces enfants, et la nécessité pour eux de lâcher le sein après quelques aspirations, pour reprendre haleine ; mais ces symptômes à eux seuls ne pourraient permettre d'affirmer un diagnostic, ils ne peuvent que le confirmer. De tous les symptômes fonctionnels, la cyanose est donc le seul qui permette de penser avec quelque raison à une malformation du cœur chez ces petits malades ; dans les cas ordinaires, la constatation d'un bruit de souffle, traduisant manifestement la lésion cardiaque, vient fixer définitivement le diagnostic ; dans nos cas, les bruits du cœur sont normaux. Hénoch avait remarqué des cas de ce genre, puisqu'il a dit : « Il ne manque pas d'exemples — de cyanose — dans lesquels les bruits du cœur sont tout à fait purs et ne s'accompagnent d'aucun souffle. » De même Goodhart dit, dans son « Traité des Maladies de l'enfance » qu' « il peut n'exister aucun bruit pathologique, même si la cyanose est intense ». Et c'est cette constatation que nous retrouvons encore dans toutes nos observations ; malgré des recherches réitérées et une auscultation des plus attentives, on ne put jamais découvrir le moindre bruit de souffle, et cela paraissait étrange à une époque où l'on ne pouvait expliquer cette absence de symptômes, malgré la présence de lésions très nettes à l'autopsie.

Aujourd'hui, Variot a montré que, dans quelques cas, cette absence de souffle au foyer pulmonaire, malgré un

rétrécissement parfois très accusé tenait à la forme même de ce rétrécissement. Nous avons indiqué précédemment que, pour produire un bruit de souffle, il faut que le liquide passe d'un point rétréci dans un milieu plus large; or, dans les cas de Variot, l'orifice pulmonaire était bien rétréci, mais le rétrécissement persistait, égal et uniforme, sur une certaine longueur, ou bien s'élargissait progressivement en entonnoir. Une des conditions essentielles manquait, la veine fluide, sonore de Savart ne pouvait donc se produire ; ainsi s'expliquait l'absence de souffle au foyer de l'artère pulmonaire. Les cas que nous trouvons plus loin, dans nos observations, ne peuvent s'expliquer de la même manière. Ici non plus, nous ne trouvons aucun bruit anormal à l'auscultation du cœur, mais il n'y a plus seulement rétrécissement de l'orifice pulmonaire, il y a absence de cet orifice : absence, par conséquent, de la circulation sanguine à ce niveau et silence absolu, traduisant non pas un état normal de l'organisme, mais une malformation poussée à sa plus extrême limite. A l'auscultation, on n'entend aucun bruit de souffle en le cherchant au niveau du deuxième espace intercostal gauche : c'est le foyer pulmonaire ; nous venons de voir pourquoi il est silencieux. Si nous posons ensuite notre oreille au niveau de la partie interne du troisième espace intercostal et de la quatrième côte, nous n'entendrons pas non plus le souffle systolique, intense et rude, qui révèle souvent par sa présence la communication interventriculaire. Absence de bruit de souffle encore, mais absence qui ne peut être expliquée par la même raison que plus haut. Sauf dans les cas où la cloison interventriculaire est entièrement absente, et où, de ce fait, le cœur se trouve réduit à un seul ventricule, il existe un orifice étroit, auquel fait suite un milieu suffisamment large, toutes con-

ditions requises, donc, pour que se produise la veine fluide sonore ; or, rien ne traduit à l'oreille ce phénomène ; il ne doit donc pas se produire, et Variot l'explique ainsi. Le ventricule droit, normalement trois fois plus mince que le gauche, est dans ces cas hypertrophié au point d'égaler, parfois même de surpasser par l'épaisseur de ses parois, le ventricule gauche. Il est donc permis de supposer que les parois des deux ventricules étant égales, se contracteront avec la même force, et par suite, que le sang contenu dans chacun d'eux sera sous la même tension. Au moment de la systole, au niveau de la communication interventriculaire, se trouveront donc en contact deux masses sanguines animées d'un mouvement de sens contraire, mais de force égale ; aucune, par conséquent, ne pourra céder à l'autre, et le sang cherchera ailleurs une voie pour s'écouler librement ; il la trouvera du côté de l'aorte. Au niveau de la perforation interventriculaire, il n'y a pas de courant sanguin ; malgré l'absence de cloison, le sang ne peut passer d'un ventricule dans l'autre, et ainsi se trouve expliquée cette absence de souffle, malgré la lésion cardiaque qui en produit souvent.

Dans notre observation XII, cependant, nous voyons qu'on signale « à la partie moyenne de la région précordiale un souffle intense, unique, systolique, décroissant dans toutes les directions à mesure qu'on s'éloigne du milieu de la région précordiale » ; or, ce sont précisément là les signes que Potain attribue au souffle interventriculaire, et comme on signale à l'autopsie « que le ventricule droit hypertrophié, avait deux fois le volume du gauche », il est permis de supposer que dans ce cas le souffle se produisait parce que le sang chassé avec plus de force par le ventricule droit pouvait franchir la cloison et son ouverture pour pénétrer dans le ventricule gauche.

Voyons maintenant comment on peut expliquer les cas de souffles temporaires que nous avons signalés en étudiant l'anatomie pathologique de l'affection. Quels étaient ces cas ? Dans le premier, on observa, paraît-il, à la naissance de l'enfant un bruit de souffle au cœur ; l'enfant resta quelques jours à la Maternité, puis entra dans le service des Enfants-Assistés de M. le professeur d'Astros ; à ce moment, on ne constata aucun souffle, et l'on n'en trouva plus jamais d'ailleurs jusqu'à sa mort.

Dans le second cas, l'enfant ne présenta pendant longtemps que de la cyanose sans bruit de souffle, puis un jour, à la suite d'une bronchite et d'une péricardite, le souffle fit son apparition, et persista jusqu'à la mort.

Dans le troisième cas, signalé par Variot, il s'agissait d'une cyanose paroxystique avec souffle. A l'état normal, on percevait à l'auscultation un bruit de souffle très net, mais ce souffle disparaissait pendant les crises. Ce dernier cas peut s'expliquer par l'oblitération temporaire de l'orifice pulmonaire au moment des crises. Cette oblitération peut être due, comme l'a dit Marey, « à un spasme intermittent de l'infundibulum pulmonaire très rétréci, sur lequel l'artère pulmonaire prend naissance ». Ce cœur se trouvait au moment des crises paroxystiques dans les mêmes conditions que les cœurs où l'artère pulmonaire est complètement oblitérée, et par conséquent, aucun souffle ne pouvait se produire.

On ne peut expliquer de la même façon les deux autres cas, puisque l'orifice pulmonaire était complètement oblitéré. Au premier cas, nous pourrions appliquer l'explication suivante que donne Moussous dans son étude sur les maladies congénitales du cœur : « Rokitansky ne pense pas, dit-il, que tous les cas d'atrésie totale de l'artère pulmonaire se produisent forcément d'emblée ; l'atrésie peut

être quelquefois la conséquence d'une sténose primitive simple. L'aorte est à cheval sur la cloison incomplète, son orifice très large correspond généralement pour plus de la moitié au ventricule droit. Le sang trouve un accès facile vers la voie aortique, il déserte de plus en plus la voie pulmonaire. Les modifications subies par l'infundibulum contribuent pour une large part aussi à diminuer la quantité de sang qui afflue dans le vaisseau. Les parois de l'infundibulum constituées uniquement par les fibres musculaires du ventricule droit, participent à l'hypertrophie concentrique de ce réservoir. Comme tous les vaisseaux où la pression sanguine baisse, où la circulation se ralentit, l'artère pulmonaire diminue de plus en plus de calibre et finit par s'oblitérer ». Ainsi s'expliquerait la présence à certains moments d'un souffle qui disparaîtrait lorsque l'artère serait totalement oblitérée.

Mais nous préférons, comme M. le professeur d'Astros, expliquer ces souffles temporaires par une diminution de l'énergie d'un des deux ventricules. Dans certaines circonstances, à la naissance dans notre premier cas, à la suite d'une bronchite et d'une péricardite dans le second, se produisent des souffles ; on peut très bien admettre qu'alors les conditions du fonctionnement physiologique de ces cœurs sont troublées par suite du changement survenu. Le cœur doit fournir un travail plus considérable, il peut y avoir rupture de l'équilibre par suite de l'affaiblissement d'un des deux ventricules, et le souffle, qui ne se produisait pas normalement parce que le sang ne passait pas à travers la communication interventriculaire, se produit maintenant parce que le sang passe d'un ventricule dans l'autre. Dans notre premier cas, le cœur s'est adapté au bout de peu de temps aux conditions nouvelles, l'équilibre a été rétabli, et le souffle a disparu. Dans le

second, au contraire, les causes d'apparition du souffle persistant, celui-ci a pu être observé jusqu'à la mort de l'enfant.

Ainsi, comme nous le disions au début de ce chapitre, à des malformations très prononcées correspondent des symptômes restreints ; c'est également ce qu'avait remarqué Vaquez, puisqu'il dit : « il semblerait d'après les observations connues que les malformations congénitales du cœur les plus prononcées soient celles qui donnent lieu aux signes les moins accusés. » La cyanose est, de tous ces symptômes, le plus important, le principal ; c'est sur elle, ainsi que nous allons le voir, qu'il faudra se baser pour poser le diagnostic ; mais comme nous le verrons aussi, il ne faudrait pas croire que l'absence de signes physiques indiquât une affection moins grave, bien au contraire, puisqu'à cette absence correspondent des lésions très prononcées qui compromettent gravement l'existence de l'enfant.

DIAGNOSTIC ET PRONOSTIC

Lorsque les malformations du cœur sont très prononcées, les symptômes sont peu accusés ; le diagnostic est, par conséquent, difficile à poser parfois. Tout se borne le plus souvent à des symptômes fonctionnels, mais « les troubles fonctionnels dans les maladies congénitales du cœur, a dit Moussous, sont parfois assez significatifs pour permettre d'affirmer l'existence de la lésion, malgré les résultats négatifs de l'auscultation. »

La cyanose est le premier symptôme qui attire en général l'attention, c'est elle qui fait tout d'abord penser à une lésion congénitale ; les autres symptômes viennent dans quelques cas appuyer ce diagnostic, souvent aussi ils ne sont d'aucune utilité, car on les retrouve dans d'autres affections. Les lésions congénitales du cœur ne sont pas, en effet, les seules affections capables de produire de la cyanose chez l'enfant ; M. le professeur d'Astros a montré dans un travail publié dans le *Marseille-Médical* en 1901-1902, et dans la thèse de son élève, le docteur Escarras que de nombreuses causes pouvaient produire la cyanose chez le nouveau-né ; ces causes peuvent être réunies en trois groupes, qui comprennent le premier la cyanose des débilités, le second, la cyanose des intoxiqués ou des infectés, le troisième, la cyanose des cardiaques pourrions-nous dire. Lorsqu'on se trouvera donc en pré-

sence d'un petit enfant présentant la teinte cyanotique des téguments, il ne faudra pas affirmer tout de suite qu'il est porteur d'une lésion cardiaque sans signes, il ne faudra pas affirmer non plus, se basant sur l'absence de signes, que son cœur est bien constitué. Il faudra tout d'abord rechercher, par une auscultation attentive, si la cyanose n'est pas due à une intoxication d'origine pulmonaire, car c'est là le point de départ le plus ordinaire ; la broncho-pneumonie, tant par la gêne qu'elle porte à l'hématose que par l'intoxication qui en résulte, produit chez le jeune enfant une asphyxie lente qui ressemble à la cyanose congénitale. Les symptômes ordinaires d'une broncho-pneumonie permettront dans la plupart des cas de reconnaître l'affection ; la cyanose n'existait pas dès la naissance, comme cela arrive le plus souvent dans la Maladie bleue, mais n'est apparue qu'à la suite de la gêne respiratoire et de la dyspnée ; cette dyspnée est due à un obstacle à la pénétration de l'air dans les alvéoles pulmonaires et s'accompagne de battements des ailes du nez ; enfin, il y a presque toujours dans la broncho-pneumonie une élévation de température que l'on observe rarement dans la Maladie bleue sans complications. L'auscultation, qui permet de reconnaître disséminés dans toute l'étendue des poumons des foyers de râles fins et quelquefois du souffle, fixe le diagnostic. Mais il faut savoir qu'il n'en est pas toujours ainsi ; M. le professeur d'Astros a insisté souvent dans ses leçons sur l'absence de signes dans les broncho-pneumonies infantiles ; « il est, dit-il, des infections broncho-pulmonaires qui peuvent évoluer de façon presque latente chez le nouveau-né, sans fièvre, avec hypothermie même, surtout si l'affection est suraiguë. »

Les infections pulmonaires ne sont pas les seules à

produire la cyanose chez l'enfant ; « certaines infections intestinales, le choléra infantile notamment, s'accompagnent d'une teinte cyanotique de la peau. Mais ici, la cause sera évidente, sans erreur possible. Les troubles intestinaux sont primitifs, la cyanose fait partie du cortège symptomatique (d'Astros). »

Plus difficile à reconnaître est la cyanose des débilités ; chez ces petits enfants, nés le plus souvent avant terme, aucun signe physique ne vient révéler l'origine de la cyanose : pas de lésions pulmonaires, pas de souffles cardiaques. En présence de ce symptôme, la cyanose, peut-on poser le diagnostic de malformation cardiaque ? Le faire, serait certes courir au devant d'une erreur fort probable, car nombreux sont les enfants nés à terme ou prématurés qui naissent avec une teinte cyanotique des téguments et la conservent quelques jours ; mais le plus souvent, par suite d'un traitement approprié, de l'enveloppement ouaté, de la mise en couveuse, les téguments prennent leur teinte normale et l'enfant né chétif, s'il est bien nourri, a bientôt toutes les apparences d'une bonne santé. A défaut d'autres, c'est sur ce point, persistance de la cyanose — qu'il faudra par conséquent se baser ; tous les débilités présentent de la cyanose, une certaine gêne de la respiration, et du refroidissement, mais ces symptômes s'atténuent en général avec les soins et avec l'âge ; chez les cardiaques, au contraire, ces symptômes persistent, ils augmentent même à mesure que l'enfant un peu plus fort fait davantage de mouvements ou crie et pleure ; c'est cette persistance de la cyanose qui permet bien souvent de penser à une malformation congénitale qu'aucun signe physique ne signale à l'auscultation.

Dans bien des cas, on peut avoir recours à une méthode de laboratoire pour fixer le diagnostic de malformation

cardiaque ; « l'absence de souffle, dit M. le professeur d'Astros, ne suffit pas à faire rejeter le diagnostic de malformation cardiaque ; il faut chercher un autre symptôme que l'on observe fréquemment dans ces cas : l'augmentation du nombre des globules rouges. C'est, en effet, un signe important indiqué par Krehl en Allemagne et étudié en France par Vaquez ; cette hyperglobulie serait, d'après Hayem, un phénomène de compensation ayant pour but de suppléer par le nombre à l'insuffisance de l'hématose. La plupart des auteurs pensent que c'est là un signe tardif n'apparaissant pas avant deux ans. Les observations que j'ai faites sont contraires à cette opinion : dans un cas antérieur (observ. VI) je l'ai constatée à l'âge de trois mois, dans l'observation actuelle (observ. XIX) à moins de deux mois. A la naissance, le nombre des globules rouges par millimètre-cube est de 5.300.000 à 5.400.000. Après la naissance, ce nombre diminue et, d'après Hayem, peut tomber à 4 millions. Or, chez notre dernier enfant, nous avons trouvé à la numération plus de 6 millions d'hématies. Cependant, cette hyperglobulie peut ne pas être toujours aussi précoce, et si elle n'existait pas, il ne faudrait pas pour cela rejeter le diagnostic de malformation cardiaque. La continuité de la teinte cyanotique ou son retour par accès sont les signes les moins discutables, ceux dont on doit tirer les indications les plus précises, les plus constantes et les plus sûres. »

Peut-on aller plus loin dans le diagnostic et préciser la lésion ? Cela nous paraît difficile dans les cas qui nous occupent. On le peut dans une certaine mesure, quand les souffles viennent traduire à l'oreille des lésions que l'on peut définir. Les caractères du souffle, sa tonalité, sa situation pensent donner des indications sur la lésion principale, sur son étendue et par cela même, permettre d'éta-

blir le pronostic. Un souffle très rude et très intense, s'accompagnant d'une augmentation très nette de la matité transversale du cœur, donnera à penser à un rétrécissement étroit de l'orifice pulmonaire ; un souffle plus moelleux indiquera un rétrécissement moins accentué. Mais quand il n'existe aucun bruit pathologique, quand l'auscultation pratiquée avec la plus grande attention ne donne aucun renseignement, comment peut-on reconnaître s'il s'agit d'un des cas de cyanose sans souffle décrits par Variot, ou bien d'une oblitération totale de l'artère pulmonaire ? Ce point est très important à fixer pour le pronostic. C'est sur la cyanose seule et sur les symptômes généraux qu'il faut se baser ; la cyanose est en général plus intense quand il y a atrésie complète de l'artère pulmonaire ; la gêne apportée à l'hématose est beaucoup plus considérable ; le sang doit, pour arriver aux poumons, parcourir un long trajet à travers le ventricule gauche, l'aorte et le canal artériel ; la teinte asphyxique des téguments doit, par conséquent, être plus marquée que lorsque le sang passe directement à travers l'orifice pulmonaire même rétréci. Les rares symptômes généraux que l'on peut remarquer chez le nouveau-né sont aussi plus accentués ; la dyspnée est plus considérable, la température plus basse, conséquences toujours du défaut d'oxygène nécessaire à la vie normale.

Il est très important de savoir au point de vue du pronostic si l'on a affaire à une artère pulmonaire perméable en partie ou complètement oblitérée. Dans le premier cas, la vie est possible dans une certaine mesure, surtout si le rétrécissement n'est pas trop accentué, et la plupart des observations publiées par Variot concernent des enfants ayant dépassé la première année de leur vie. Il n'en est plus de même dans le second cas ; l'oblitération totale de

l'artère pulmonaire est une lésion si grave qu'elle est presque incompatible avec la vie extra-utérine. Comment en serait-il autrement, alors que le sang doit, pour aller trouver au niveau des alvéoles pulmonaires l'oxygène nécessaire à la vie, parcourir un trajet long et compliqué. Cette pauvreté du sang en oxygène retentit sur tous les tissus et tous les organes ; l'enfant ne présente jamais qu'une santé délicate, il se développe mal et se trouve exposé à toutes les infections contre lesquelles il ne peut suffisamment se défendre. Le pronostic est grave, par conséquent, non seulement par la lésion elle-même, mais aussi par toutes les complications qui peuvent survenir et amener rapidement la mort. Ces petits enfants dépassent, en effet, rarement leur première année ; ils meurent le plus souvent dans les premières semaines, soit par suite d'une asphyxie lente, due aux obstacles, à la circulation, soit par suite d'une complication, bronchite ou broncho-pneumonie le plus souvent, hémorragies dans quelques cas rares. C'est ainsi que sur les seize observations que nous avons pu recueillir, indiquant l'âge de la mort dans les cas d'oblitération complète, nous trouvons douze cas de mort dans le premier mois, deux cas à huit mois, et deux à onze. Ces chiffres montrent à eux seuls la gravité de l'affection.

Il n'y a malheureusement aucun traitement efficace à opposer à la maladie ; on ne peut rien contre une lésion constituée et définitivement établie. Tout au plus, par de sévères prescriptions hygiéniques peut-on espérer prolonger de quelques semaines l'existence de ces pauvres petits êtres. Eviter tout effort qui augmenterait le travail du cœur, la cyanose et la dyspnée ; maintenir l'enfant à l'abri de toute infection, et en particulier des infections broncho-pulmonaires, excessivement graves chez lui en

raison du surcroît de travail qu'elles imposent au cœur et des obstacles qu'elles apportent à l'hématose déjà si insuffisante. C'est à cela que doit se borner le traitement, sans aucun espoir d'ailleurs d'obtenir jamais une guérison définitive.

OBSERVATIONS

Observation première

(Due à l'obligeance de M. le professeur d'Astros)

Enfant de sexe masculin, né à terme le 15 mars 1906. Entre dans le service des Enfants-Assistés 12 jours après sa naissance, le 28 mars. L'accouchement a eu lieu à la Maternité sans aucune manœuvre et l'enfant pesait 3.500 grammes. D'après les renseignements fournis à la Maternité, l'auscultation du cœur aurait fait percevoir un bruit de souffle à la naissance, mais il n'a pas été constaté dans le service.

Aucun antécédent de syphilis ni de tuberculose. A son entrée dans le service des Enfants-Assistés, l'enfant est mis au biberon.

Dès sa naissance, l'enfant est cyanosé et cette cyanose a augmenté de jour en jour ; ce qui a permis de poser le diagnostic de malformation congénitale du cœur. A l'auscultation des poumons et du cœur, on ne trouve aucun signe particulier.

Le 2 avril, l'enfant se cyanose de plus en plus ; mais à aucun moment, il n'a présenté de la température. Les jours suivants la cyanose diminue. Décès le 10 avril.

Autopsie. — On constate que les parois ventriculaires sont d'épaisseur à peu près égale pour le ventricule droit

et le ventricule gauche, mesurant environ 6 millimètres. Mais la cavité ventriculaire droite est très petite.

Il existe une communication interventriculaire au siège normal, ayant un diamètre d'environ 8 millimètres.

Dans le ventricule droit, pas d'infundibulum, ni d'origine de l'artère pulmonaire. Il y a un simple tractus fibreux qui représente l'artère pulmonaire et qui redevient un conduit perméable de forme conique à quelques millimètres du canal artériel. Le canal artériel largement ouvert assure la circulation dans l'artère pulmonaire.

Observation II

(Due à l'obligeance de M. le professeur d'Astros)

Enfant de sexe masculin, né le 30 mars 1908.

La mère paraît bien portante et ne présente rien à l'auscultation ni du côté du cœur, ni du côté des poumons. L'accouchement (c'est une secondipare) s'est terminé à peu près normalement. La durée totale du travail fut de 5 heures 1/2 ; mais, immédiatement après la sortie de la tête de l'enfant, au moment où le cou était au niveau de la vulve, on vit jaillir un flot de liquide amniotique qui était très abondant. L'enfant fit à ce moment quelques inspirations. Aussi, pendant une demi-heure après sa naissance il resta cyanosé, rendant par la bouche beaucoup d'écume ; et à l'auscultation on trouva la poitrine remplie de gros râles. On mit l'enfant dans la position déclive ; on fit la respiration artificielle, l'aspiration à l'aide du tube de Ribemont. Enfin, après une demi-heure de travail, tout rentra dans l'ordre.

Le lendemain et les jours suivants, cet enfant eut des crises de cyanose généralisée et très marquée, au moindre

cri et au moindre effort. A l'auscultation, on trouva quelques râles sibilants, mais rien du côté du cœur : on soupçonna cependant une malformation de cet organe.

L'enfant entre dans le service de M. le professeur d'Astros, le 9 avril 1908 ; son poids est de 3.300 grammes ; il est mis au biberon au lait de vache stérilisé.

Il présente une cyanose intense et généralisée à tout le corps, mais surtout marquée à la face et aux mains. Cette cyanose continuelle s'accentue dans les efforts, la toux, les cris. Le murmure vésiculaire qui s'entend normalement au niveau du poumon droit, est très faible à gauche et en arrière.

Aucun souffle n'est perçu à l'auscultation du cœur.

Léger œdème au niveau des pieds. L'examen de l'urine ne décèle aucune trace d'albumine.

Le 14 avril, l'enfant présente un léger battement des ailes du nez, ainsi que de la blépharite. Les signes stéthoscopiques pulmonaires et cardiaques n'ont pas varié.

L'examen du sang montre une hyperglobulie qui se chiffre par 5.597.000 globules rouges.

L'enfant meurt le 18 avril, âgé par conséquent de 19 jours.

Autopsie. — On constate de la congestion pulmonaire aux deux bases. Le foie, la rate, les reins, l'intestin sont normaux.

Du côté du cœur, on remarque à l'inspection la persistance du canal artériel : il existe, en effet, un conduit perméable qui unit la face inférieure de la crosse aortique à l'artère pulmonaire gauche. A l'ouverture du cœur, on constate que l'oreillette droite est très dilatée et les deux oreillettes communiquent largement entre elles par un orifice assez large, fenêtré, divisé en deux parties par

une membrane très mince. Les parois des deux ventricules sont d'égale épaisseur. Les deux ventricules communiquent entre eux au niveau de la partie supérieure de la cloison interventriculaire par un orifice assez étroit, qui admet une sonde cannelée d'assez fort calibre.

Dans le ventricule droit, l'infundibulum n'existe pas et l'artère pulmonaire est totalement oblitérée à son origine. Nulle part on ne trouve de tissu cicatriciel.

L'aorte naît à peu près entièrement du ventricule droit. L'aorte ascendante et la crosse aortique sont très dilatées ; par contre, l'artère pulmonaire et ses branches présentent, dans leur portion perméable, un calibre très réduit.

Observation III

(Due à l'obligeance de M. le professeur d'Astros ; recueillie par M. Escande interne des Hôpitaux.)

Enfant de sexe féminin, née le 21 mars 1910, entrée le jour même dans le service des Enfants-Assistés, pesant 2.700 grammes.

Son aspect frappe tout d'abord par la teinte cyanotique des téguments, qui devient plus intense quand l'enfant crie.

L'auscultation pulmonaire ne présente rien d'anormal ; le déplissement alvéolaire est peut-être imparfait.

L'auscultation cardiaque ne fait entendre aucun souffle. Les bruits du cœur sont ralentis.

Le 2 avril, l'enfant présente des phénomènes de broncho-pneumonie, foyers de râles fins dans les poumons et meurt le 3, âgé par conséquent de 14 jours.

Autopsie. — Cœur ; persistance du trou de Botal : les

deux oreillettes ne sont séparées que par une légère saillie.

Communication interventriculaire : à la partie supérieure de la cloison se trouve un orifice d'un demi-centimètre de diamètre environ. L'aorte, volumineuse, naît à cheval sur les deux ventricules, au-dessus de cette communication.

En avant et à gauche d'elle, on trouve un petit vaisseau, qui représente l'artère pulmonaire, mais qui est oblitéré à son insertion sur la base du cœur.

Les lobes inférieurs des poumons sont splénisés.

Les reins sont lobulés.

Le volume de l'intestin grêle paraît sensiblement égal à celui du gros intestin ; l'appendice a une longueur d'environ 6 centimètres. A 15 centimètres en amont de la valvule iléo-cœcale, on constate la présence du diverticule de Meckel de forme cylindro-sphérique, d'une contenance d'environ 1 centimètre cube.

Observation IV

Due à l'obligeance de M. le professeur d'Astros ; recueillie par M. Escande interne des Hôpitaux.)

Enfant de sexe féminin, née le 22 juillet 1910 ; entre dans le service des Enfants-Assistés à l'âge de 14 jours, le 5 août, pesant seulement 1.950 grammes. C'est un jumeau, l'autre pèse 2.800 et est bien portant.

Pendant son séjour à la Maternité, il a eu des convulsions ; on observe un écoulement séro-sanguinolent par une oreille. Le foie est volumineux ; les selles sont bonnes ; l'enfant ne crie pas ; rien à l'auscultation du cœur.

Le 6 août, nouvelles convulsions ; le soir, début de sclérème des membres inférieurs.

Dans la nuit, décès à 15 jours.

Autopsie. — Le foie ne paraît pas très volumineux par rapport aux autres viscères.

L'intestin est normal. Les poumons sont normaux.

Le thymus et la rate, normaux.

De la base du cœur s'élève un seul gros tronc, l'aorte. L'artère pulmonaire est représentée par un vaisseau de faible calibre, qui se bifurque et dont la branche droite communique avec l'aorte par le canal artériel ; mais elle est imperforée à son extrémité ventriculaire.

L'oreillette droite communique avec l'oreillette gauche par un large trou de Botal. L'orifice auriculo-ventriculaire droit est absent.

L'oreillette gauche ne présente rien de particulier.

Il n'y a qu'un ventricule qui occupe toute la région que devraient normalement occuper les deux ventricules, sans traces de cloison interventriculaire.

Observation V

(Due à l'obligeance de M. le professeur d'Astros.)

Un enfant, né le 16 août 1894, de parents inconnus, entre dans le service des Enfants-Assistés le 23 août.

Cet enfant est chétif et montre une cyanose légère augmentant surtout au niveau des lèvres quand il crie. Elle est très marquée lorsqu'il est couché sur le côté gauche.

L'auscultation du cœur est négative, de même que celle des poumons. Des frictions avec de l'essence de lavande, pratiquées pendant plusieurs mois, ne produisent aucun résultat. Pendant les quatre premiers mois, l'enfant augmente très peu de poids, et reste stationnaire pendant le cinquième et le sixième mois. La cyanose persiste. L'auscultation du cœur, répétée à plusieurs reprises, ne révèle pas le moindre bruit de souffle.

Le 2 août 1895, l'enfant est pris de convulsions à deux heures. Dans la nuit, cris continuels et convulsions. Température : 40 degrés.

Le 3, respiration fréquente avec tirage costal ; abattement extrême. L'enfant est cyanosé. A l'auscultation, râles nombreux disséminés. Il meurt dans l'après-midi.

Autopsie. — Poumon droit : congestion, principalement au niveau du lobe moyen.

Poumon gauche : splénisation du lobe inférieur.

Cœur : ventricule gauche atrophié ; hypertrophie du ventricule droit. Les deux ventricules communiquent par un orifice d'un centimètre environ.

Oreillette droite considérablement dilatée. Oreillette gauche diminuée de capacité. Le trou de Botal persiste. Oblitération complète de l'artère pulmonaire. Déplacement de l'origine de l'aorte, qui naît tout entière du ventricule droit et alimente l'artère pulmonaire par le canal artériel, largement ouvert.

Observation VI

(Due à l'obligeance de M. le professeur d'Astros.)

Une enfant, née le 11 septembre 1899, est admise dans le service des Enfants Assistés le 22. Poids à l'entrée, 3.600 grammes. Les antécédents maternels ne décèlent rien.

Dès le premier jour, on s'aperçoit que l'enfant se cyanose d'une manière intense, surtout quand il pleure.

Le 26 octobre, il présente une cyanose permanente des mains et des membres inférieurs beaucoup plus accentuée que dans les premiers temps de son arrivée. Elle se localise surtout aux lèvres.

L'auscultation ne révèle rien ni aux poumons, ni au cœur.

Le 3 décembre, numération des globules :

Globules rouges.....	5.540.000
Globules blancs.....	8.184

Mars : l'auscultation du cœur est toujours négative.

Le 31, la cyanose existe toujours.

Le 3 avril, l'enfant tousse. A l'auscultation, quelques râles de bronchite. Au cœur, souffle systolique surtout localisé au foyer d'auscultation de l'orifice aortique, 178 pulsations.

5 mai. — Accès de suffocation pendant lesquels la cyanose augmente. Le souffle persiste.

Le 30, l'enfant succombe.

Autopsie. — Cœur : on constate l'existence d'une péricardite avec quelques adhérences lâches et un épanchement séro-fibrineux. A l'ouverture du cœur, on constate une communication interventriculaire assez large pour admettre l'extrémité du petit doigt et siégeant à la base de la cloison. Une oblitération incomplète de trou de Botal ; une oblitération complète de l'artère pulmonaire ; une dilatation de l'aorte qui s'ouvre en grande partie dans le ventricule droit, la persistance du canal artériel.

Observation VII

(Bulletin de la Société Anatomique de Paris, 1834.)

Il s'agit d'un enfant mâle, âgé de 12 jours ; sa peau est violacée, surtout aux extrémités ; il présente en outre des lésions de sclérème. Le pouls est imperceptible sous les téguments endurcis. A la percussion, on constate de la ma-

tité du thorax, mais l'auscultation ne révèle rien d'anormal dans les battements du cœur.

Autopsie. — Les poumons sont hépatisés. Le cœur est très large surtout à la pointe, il a à peu près la forme d'un carré. Les ventricules droit et gauche sont égaux en capacité et en épaisseur ; la cloison interventriculaire offre une lacune à sa partie supérieure. En avant et un peu à droite de l'aorte, on voit l'artère pulmonaire qui lui est accolée et qui présente un calibre moitié moindre que celui de l'aorte ; elle se termine du côté du ventricule droit par un cul-de-sac qui intercepte toute communication avec la cavité de ce ventricule. Le ventricule ne présente, lui non plus, aucune trace d'ouverture. Après un court trajet l'artère pulmonaire fournit ses branches aux poumons et présente à cet endroit une ouverture communiquant directement avec l'aorte et remplaçant le canal artériel. Cette ouverture est plus évasée du côté de l'aorte que de l'artère pulmonaire.

Observation VIII

(William Hunter. Three cases of malformations in the heart read.)

Enfant né à 8 mois et mort à 13 jours. Dès sa naissance, il a présenté de la cyanose, de la dyspnée et de violentes palpitations cardiaques.

A l'autopsie, on trouve l'artère pulmonaire convertie à son origine en un cordon solide et imperméable ; au delà, l'artère pulmonaire était perméable quoique rétrécie ; elle recevait le sang par le canal artériel demeuré perméable. La cavité du ventricule droit était si petite qu'elle était à peine reconnaissable. Le trou ovale était très large.

Observation IX

(Bulletin de la Société Anatomique, 1861.)

Lucie X..., née le 22 juillet 1861, admise le 6 août à l'infirmerie des Enfants Assistés, dans le service du docteur Hervieux.

Enfant maigre, mais assez développée cependant pour son âge. Son teint est pâle, les lèvres violacées. Les fesses sont le siège d'un érythème, dont la coloration bleuâtre est très remarquable. La respiration est régulière, il n'y a pas de dyspnée. Les battements du cœur sont précipités, mais il n'y a pas de bruits anormaux. L'enfant se nourrit peu. En raison de la cyanose, Hervieux pose le diagnostic de lésion congénitale du cœur. Mort le 8 août, sans accès de suffocation ni gêne notable de la respiration.

Autopsie. — Le cœur présente un diamètre transversal très augmenté ; l'artère pulmonaire est réduite à un cordon de 2 millimètres de diamètre, divisé en deux branches très inégales allant aux poumons droit et gauche. Le canal artériel perméable relie l'aorte à la branche gauche de l'artère pulmonaire ; il présente une longueur de 1 centimètre 1/2, et une largeur de 3 millimètres. Les parois de l'artère pulmonaire ne sont pas épaissies, et une incision longitudinale permet de constater la perméabilité parfaite de chacune des deux branches et du canal artériel. Mais, du côté du ventricule, on arrive sur un cul-de-sac qu'il est impossible de franchir même avec un stylet très fin. Le bord droit du cœur est très épais ; le ventricule gauche est plus spacieux qu'à l'ordinaire. Le trou de Botal persiste.

Les autres viscères examinés avec soin n'offraient aucune autre anomalie.

Observation X

(Bulletin de la Société Anatomique, 1852.)

Enfant âgée de 11 mois, entrée à l'infirmerie des Enfants Trouvés, le 14 juillet 1857. On n'a aucun renseignement sur les circonstances antérieures. L'enfant est d'une maigreur extrême et présente de la flaccidité de la peau. La cyanose est persistante, les muqueuses bleuâtres et la chaleur très diminuée.

La cyanose augmente chaque fois qu'on la fait boire ou manger, ou même lorsqu'on la remue dans son lit.

Les battements du cœur sont rares, toujours au-dessous de 60 par minute. A l'auscultation, les bruits sont sourds, mais on ne constate pas de souffles anormaux. Le pouls est fort. Il n'y a pas de pouls veineux. Mort le 12 août dans la cachexie et le refroidissement.

Autopsie. — Le cœur est volumineux ; on trouve un peu de sérosité dans le péricarde. Dans les poumons, peu de sang. A l'inspection générale, on constate une énorme prédominance du cœur droit sur le gauche.

L'oreillette droite est dilatée ; le trou de Botal perméable seulement à un stylet introduit obliquement. Le ventricule est très épais et très vaste, mais normal, sauf l'infundibulum. Celui-ci est terminé par un sommet aigu et imperforé, dans lequel un stylet très mince ne peut passer ; en ce point, naît l'artère pulmonaire atrophiée et mince comme une veine. En arrière du sommet de cet infundibulum et au point où il s'adosse à l'origine de l'aorte, est une boutonnière transversale assez large, formant une com-

munication entre les deux ventricules. Cette ouverture, située au-dessous de l'anneau fibreux de l'orifice aortique permet au sang du ventricule droit de passer dans l'aorte.

Le cœur gauche présente une oreillette petite à parois minces, s'ouvrant dans un ventricule gauche étroit et mince. On remarque la persistance du canal artériel très dilaté et permettant au sang de passer dans le système artériel pulmonaire. Un stylet introduit dans l'artère pulmonaire et dirigé vers le cœur droit rencontre le cul-de-sac qui termine l'infundibulum.

Observation XI

(Cronth. Transact. of the obstetrical Society, London, 1882.)

Enfant à terme, mort quinze jours après sa naissance, ayant présenté une cyanose intense.

Autopsie. — Le septum interventriculaire était ouvert à sa partie supérieure. L'artère pulmonaire consistait en un prolongement en haut du ventricule droit et en un tube ouvert en haut dans l'aorte. Elle était séparée de l'infundibulum par un septum membraneux sur lequel trois dépressions marquaient ce qui devait être la place des valvules semi-lunaires.

Observation XII

(Luneau. Journal de Médecine de l'Ouest, 1880.)

Enfant cyanosé dès sa naissance, sujet à des crises fréquentes de suffocation, à des convulsions et des pertes de connaissance.

A l'auscultation, on perçoit à la partie moyenne de la région précordiale un souffle intense, unique, systolique,

décroissant dans toutes les directions à mesure qu'on s'éloigne du milieu de la région précordiale, et couvrant complètement les bruits normaux du cœur. Le diagnostic a été communication interventriculaire. L'enfant succombe dans un accès de suffocation.

Autopsie. — Les cavités droites du cœur sont hypertrophiées. Le trou de Botal est persistant. Le ventricule droit hypertrophié et dilaté représente deux fois le volume du gauche.

L'infundibulum de l'artère pulmonaire est à l'état de vestige ; il s'effile en cul-de-sac sur une sorte de tubercule qui occupe la place des valvules sigmoïdes et obstrue cette artère. Au-dessus, le tronc de l'artère reprend son volume. Le tubercule qui atteint l'artère pulmonaire, représente un mamelon dont l'extrémité regarde du côté de l'artère pulmonaire, ayant sur ses côtés les trois culs-de-sac en nids de pigeons qui devaient répondre aux valvules sigmoïdes, comme si les trois valvules atrophiées s'étaient réunies complètement et avaient formé cette sorte de tubercule. Persistance d'un orifice dans le septum interventriculaire. Rien d'anormal au cœur gauche.

Observation XIII

(Stiffel. Americ. Médic. Journal, 1880.)

Pas d'observation clinique.

Autopsie. — Cœur largement dilaté. Artère pulmonaire présentant un orifice entièrement oblitéré par un septum membraneux. Le septum avait la position des valvules semi-lunaires qui paraissaient s'être soudées. Au delà du septum, l'artère pulmonaire est perméable et communique

avec l'aorte par persistance du canal artériel. Le septum interventriculaire offre une ouverture de 35 millimètres, siégeant à sa partie supérieure. Les autres organes ne présentaient aucune autre anomalie.

Observation XIV

(Léo. S maine Médicale, 1886.)

Enfant mort à l'âge de huit mois ; fortement cyanosé dès sa naissance, mais ni l'auscultation ni la percussion du cœur n'expliquaient la cause de cet état.

Autopsie. — Le volume du cœur était normal ; sa forme était aplatie et presque ronde, de sorte qu'on ne pouvait guère en distinguer la pointe. Les embouchures des veines caves et pulmonaires occupaient leur siège normal. Les deux oreillettes communiquaient entre elles par le trou de Botal demeuré perméable. De l'oreillette droite, on pénétrait par l'orifice auriculo-ventriculaire droit dans un diverticulum de la grandeur d'une fève, qui était le rudiment du ventricule droit. Entre ce ventricule et l'artère pulmonaire, il n'existait aucune communication ; le tronc de cette artère ayant été oblitéré, à une période de la vie fœtale plus reculée, par un processus myocarditique. On reconnaissait les traces de ce processus dans la présence des tissus lamineux et fibreux.

L'artère pulmonaire naissait par un cul-de-sac de la grosseur d'une plume d'oie, qui se dilatait un peu à sa partie supérieure.

Tout près de sa bifurcation se voyait l'embouchure du conduit de Botal non oblitéré, qui, par sa communication avec l'aorte, permettait au sang de se rendre dans les poumons.

Le cœur n'était donc formé que de deux oreillettes et du ventricule gauche, dont les rapports étaient du reste normaux ainsi que ceux de l'aorte. Remarquons encore qu'il existait entre les deux oreillettes une membrane perforée à la manière d'un tamis. L'affection à laquelle nous avons eu affaire, consistait donc dans une atrésie avec imperforation de l'artère pulmonaire consécutive à une myocardite fœtale.

Observation XV

(Dawson. Américc. Journ. of Obstetr. 1881)

Il s'agit d'un enfant dont le cœur offre une sténose de l'artère pulmonaire et une oblitération presque complète du ventricule droit. L'aorte était normale, ainsi que l'artère pulmonaire, sauf à son embouchure dans le cœur. L'enfant était né à terme et était très cyanosé dès sa naissance. Il a vécu 28 heures.

Observation XV.

(Porak et Theuveny. Annales de Médecine et de Chirurgie infantiles, 1902.)

Enfant débile, du poids de 1.950 grammes, présentant une cyanose intense et constante. L'auscultation du cœur et des poumons ne présente rien de particulier. Mort le sixième jour.

Autopsie. — On constate que le cœur est gros (35 grammes), globuleux. Le sillon interventriculaire antérieur est apparent au milieu de la face antérieure du cœur, atteignant le bord droit et non la pointe ; cette dernière, dirigée à droite, est formée par le ventricule gauche.

Sur une coupe transversale du cœur, on voit que le ventricule droit n'existe pas, et que l'orifice auriculo-ventriculaire de ce côté n'est pas perméable. Il en est de même de l'orifice de l'artère pulmonaire.

Le ventricule gauche est normal ; il n'existe que deux sigmoïdes aortiques, mais obturant bien l'orifice.

L'oreillette et l'auricule droits sont dilatés. Le trou de Botal, qui n'est pas fermé, a son aspect normal. Le canal artériel, qui a son calibre ordinaire, est perméable. Le thymus et les poumons ne présentent aucune lésion, non plus que les autres organes.

Observations XVII et XVIII

(Lemaire. Gazette des maladies infantiles, 1903.)

Deux enfants atteints de cyanose congénitale, sans signes d'auscultation, présentaient à l'autopsie des lésions à peu près analogues : aorte née du ventricule droit, donnant naissance à l'artère pulmonaire et aux gros vaisseaux de la crosse.

Dans le premier cas : communication interventriculaire par une fissure. Communication interventriculaire par une persistance du trou de Botal. Artère pulmonaire complètement atrophiée.

Dans le second cas : Absence de cloison interventriculaire. Absence d'artère pulmonaire. Ces deux enfants sont morts dans les deux premières semaines de leur vie.

Observation XIX

(Due à l'obligeance de M. le professeur d'Astros.)

Le 5 novembre 1900, on apporte dans le service des Enfants Assistés un garçon, né le 30 octobre, de parents in-

connus. Son poids — 2.650 grammes — son aspect chétif, donnent à penser qu'il est né probablement avant terme. Il ne présente aucun signe de maladie, et le 10, on le confie à une nourrice.

Le 14, l'enfant présente, par moments, une cyanose peu marquée, inconstante, plus apparente aux lèvres et aux extrémités lorsqu'il crie, puis disparaissant. Pas de signes anormaux à l'auscultation. Pas de température.

Le 28, à l'auscultation, quelques râles à la partie supérieure du poumon gauche. Légère submatité de la même région. Bains chauds, cataplasmes sinapisés, cognac, sérum.

Le 4 décembre, obscurité de la respiration, légèrement soufflante au sommet gauche, en arrière. La cyanose persiste, augmentant par moments, comme au début, à l'occasion des efforts, des cris, parfois sans raison apparente. L'enfant ne tousse pas.

Le 11, les phénomènes de cyanose persistent. L'enfant diminue de poids, Signes stéthoscopiques ont à peu près disparu.

Le 15, cyanose persistante. Cependant rien d'anormal à l'auscultation du cœur.

La numération des globules faite par M. le docteur Engelhard donne :

Globules rouges.....	6.130.000
Globules blancs.....	9.973

Le 16, à la plante des pieds, apparaissent des taches érythémateuses, violacées, de 3 à 4 millimètres de circonférence, à bords légèrement squameux et suffisamment typiques pour affirmer leur nature hérédo-syphilitique. L'enfant est retiré de nourrice, alimenté au biberon ; traitement antisyphilitique.

Le 25, l'amaigrissement s'accentue, 2.000 grammes.

Le 27, l'enfant, présentant toujours sa cyanose, succombe à 7 heures du matin.

Autopsie. — Cœur, volume normal. Hypertrophie des parois du ventricule droit par rapport au gauche. En ouvrant le ventricule, on aperçoit une communication interventriculaire, large à peu près de 4 millimètres de diamètre. Large ouverture du trou de Botal. L'aorte naît presque entièrement du ventricule gauche, empiétant légèrement sur le droit.

Rétrécissement de l'artère pulmonaire, très notable à son origine et dans son calibre ultérieur. Les valvules sont embryonnaires, minces et translucides, bien séparées les unes des autres. Pas de trace du canal artériel.

Foie congestionné ; autres organes normaux.

Observation XX

(Variot. Journal des Praticiens, 1904.)

Enfant de 21 mois, ayant succombé au cours d'accidents de cyanose intermittente. Durant sa vie, l'enfant avait montré des crises avec coma, respiration stertoreuse, écume à la bouche ; en plus, teinte bleutée très foncée des téguments.

A l'auscultation, signes de rétrécissement pulmonaire avec souffle systolique à la base du cœur et du côté gauche ; chose étrange, ce souffle disparaissait complètement pendant les crises. Celles-ci se reproduisaient tous les deux ou trois jours et se prolongeaient depuis le matin jusqu'au milieu de l'après-midi.

L'enfant succombe dans une de ces crises.

Autopsie. — On trouve un ventricule droit très gros et un ventricule gauche rétracté ; dans le ventricule droit s'ouvraient à la fois l'artère pulmonaire et l'aorte, mais l'artère pulmonaire était très étroite. Le ventricule gauche, dépourvu de vaisseaux, se vidait dans le ventricule droit par une perforation de la cloison qui faisait communiquer les deux ventricules.

M. Marey attribua ces crises à un spasme intermittent de l'infundibulum très rétréci, sur lequel l'artère pulmonaire prend naissance ; cette supposition est corroborée par ce fait que le souffle systolique antérieurement perçu, disparaissait pendant les crises. Car ce souffle était dû au passage du sang dans l'artère pulmonaire rétrécie ; dès que l'artère ne recevait plus de sang, le souffle devait forcément s'arrêter. D'autre part, l'hématose du sang ne s'opère plus dans le poumon, la cyanose apparaît et aussi l'asphyxie, la perte de connaissance et les différents troubles accusés par l'enfant.

— Cyanose, quelques règles de diagnostic. London Médical Gazette, 1831.

Chamséru. — Mémoires de la Société Royale de Médecine, 1780.

Charcot et Bouchard. — Traité de médecine, art. cyanose.

Comby. — Maladies de l'enfance.

Debely. — Thèse Montpellier, 1879.

d'Heilly. — Des oblitérations et rétrécissements congénitaux de l'artère pulmonaire. Thèse Paris, 1864.

Durey-Comte. — Du rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire. Thèse Paris, 1887.

Denucé. — Perforation de la cloison du cœur avec rétrécissement de l'artère pulmonaire. — Bulletin Société Anatomique, 1852.

Durozier. — Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie, 1863.

D'Astros. — Marseille-Médical, 1901.

— Marseille-Médical, 1902.

Escarras. — Thèse Montpellier, 1904. La cyanose chez le nouveau-né.

d'Espine et Picot. — Maladies de l'Enfance, 1894.

Ferrus. — Dictionnaire de médecine, 1835.

Favre. — On malformations of the human heart, 1814.

Fallot. — Contribution à l'anatomie pathologique de la Maladie bleue, Marseille-Médical, 1888.

Friedreich. — Traité des Maladies du cœur, 1873.

Filatow (Nil). — Diagnostic et séméiologie des maladies de l'enfance.

Guéniot. — Bulletin de la Société d'Anatomie, 1852.

Gintrac. — Observations et recherches sur la cyanose ou Maladie bleue, 1824.

Guillou. — Contribution à l'étude des malformations du cœur. Thèse Paris, 1873.

Hayem. — Le sang.

Hartmann. — Dissertatio de cyanosi ejusque cura. Vienne, 1817.

Hervieux. — Communication des cavités du cœur entre elles. Absence d'artère pulmonaire. Bulletin Société Médicale Hôpitaux, 1861.

Huchard. — Journal des Praticiens, 1904.

Horner. — Dissertatio de cyanosi. Munich, 1813.

Huss. — Clinique médicale de l'Hôpital des Séraphins à Stockholm. Gazette Médicale de Paris, 1843.

Jourdin. — Lésions congénitales de l'artère pulmonaire et de la cloison interventriculaire. Thèse Paris, 1884.

Langer. — Rétrécissements et occlusions congénitaux du système de l'artère pulmonaire. Union Médicale, 1859.

Lépine. — Archives de Médecine expérimentale et d'anatomie pathologique. Paris, 1894.

Léo. — Société Médicale de Berlin, in Semaine Médicale, 1886.

Lesage. — De la cyanose. Thèse Paris, 1845.

Lepage. — De la cyanose dépendant de la perforation de la cloison interventriculaire du cœur. Thèse Paris, 1858.

Lombard. — Oblitération presque complète de l'artère pulmonaire avec persistance du trou de Botal. Mémoires de la Société de physique et d'histoire naturelle de Genève, 1862.

Lemerle. — Contribution à l'étude de la cyanose congénitale. Thèse Toulouse, 1903.

Mouillé. — Etude sur la pathogénie de la Maladie bleue. Thèse Paris, 1895.

Moussous. — Renseignements fournis par l'auscultation

dans les Maladies congénitales du cœur. Revue de Médecine Moderne, 1894.

— Des maladies congénitales du cœur. Paris, 1895.

Morgagni. — Recherches anatomiques sur les causes des maladies. Lettre XVII[e], 1752.

Marie. — Leçons de clinique médicale de Paris.

Osven Rus. — Oblitération de l'artère pulmonaire. Communication des oreillettes. Union Médicale, 1857.

Pize. — Anomalies cardiaques et vasculaires qui peuvent déterminer la cyanose. Thèse Paris, 1854.

Peacock. — Malformations on the human heart. London, 1858.

Paul Constantin. — Diagnostic et traitement des maladies du cœur.

— Dictionnaire des sciences médicales. Article cyanose.

— Leçons cliniques.

Reiss. — Contribution à l'étude des maladies congénitales du cœur ou maladie de Roger. Thèse Paris, 1893.

Roger. — Observation de cyanose. Considérations cliniques sur cette maladie. Diagnostic par l'auscultation. Bulletin de la Société Médicale des Hôpitaux, 1852.

Spitta. — Gazette Médicale. Paris, 1848.

Sénac. — Traité du cœur, 1749.

Simon (Jules). — Revue mensuelle des maladies de l'enfance, 1888.

Sebilleau. — Thèse Paris, 1904.

Spuvastianoff. — Contribution à l'étude des malformations du cœur. Thèse Berne, 1886.

Théremin. — Etudes sur les affections congénitales du cœur (atlas).

Variot et Devé. — Société Médicale des Hôpitaux, 1899.

Variot et Gampert. — Société Médicale des hôpitaux, 1890.

VARIOT. — Cardiopathies infantiles. Journal des Praticiens, 1904.

— Cyanose sans souffle. Bulletin de la Société de Pédiatrie, 190.

— Cyanose sans souffle. Bulletin de la Société Médicale des hôpitaux, 1903.

WEILL. — Maladies du cœur chez les enfants.

ZARIGUIEY. — Revue mensuelle des maladies de l'enfance. Paris, 1894.

Vu et permis d'imprimer.
Montpellier, le 21 mars 1911.
Le Recteur,
Ant. BENOIST

Vu et approuvé :
Montpellier, le 20 mars 1911.
Le Doyen,
MAIRET.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !